

Koklear İmplant Uygulanan Bir Olguda İnkus Uzun Kolu ve Stapes Üstyapısının Doğumsal Yokluğu

Congenital Absence of the Long Process of the Incus and Stapes Suprastructure in Case of the Cochlear Implantation

Dr. Mustafa YALÇINKAYA, Dr. Haluk YAVUZ, Dr. İsmail YILMAZ

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz AD, Ankara

ÖZET

Doğumsal kemikçik anomalileri nadirdir ve izole defekt olarak ya da diğer anomaliler ile birlikte bulunabilir. 33 yaşında kadın hasta kliniğimize işitme azlığı şikayeti ile geldi. 8 yaşında iken menenjit geçirdiği öğrenildi. Hastanın dil gelişimi normaldi. Otoskopik muayenede dış kulak yolu ve kulak zarı normal olarak değerlendirildi. Preoperatif odyometri bilateral ileri derecede sensörinöral işitme kaybı ile uyumlu idi. Yapılan otoakustik emisyon testinde, bilateral emisyon elde edilemedi. İşitsel beyin sapı yanıtları ile işitme eşikleri bilateral 100 dB üzerinde saptandı. Temporal kemik bilgisayarlı tomografisinde inkus uzun kolu ve stapes üstyapısının olmadığı izlendi. Manyetik rezonans görüntülemesinde internal akustik kanal ve koklea normal olarak izlendi. Hastaya koklear implant uygulandı. Posterior timpanotomi sonrasında inkus uzun kolu ve stapes üstyapısının olmadığı görüldü, fasiyal sinirle karşılaşılmadı. Bu nadir görülen anomalinin koklear implant cerrahisindeki yeri tartışıldı.

Anahtar Sözcükler

Doğumsal anomaliler; inkus; stapes; koklear implant; menenjit

ABSTRACT

Congenital ossicular anomalies are very rare and may occur as isolated defects or in association with other anomalies. A 33-year-old woman was referred to our hospital with bilateral hearing loss. She had a history of meningitis when she was 8 years old. Language development of the patient was normal. Otoscopic examination was entirely normal. Preoperative audiometry revealed a bilateral profound sensorineural hearing loss. Bilateral otoacoustic emissions were not obtained. Auditory brainstem response showed bilateral thresholds exceeding 100 dB. Computerized tomography of the temporal bone revealed a possible absence of the long process of the incus and an absence of stapes suprastructure. Magnetic resonance imaging of the internal auditory canal revealed normal. Cochlear implantation was performed. After the posterior tympanotomy, we found that stapes suprastructure and long process of incus were absent and we did not encounter the facial nerve. The place of this rare anomaly was discussed in the cochlear implant surgery.

Keywords

Congenital abnormalities; incus; stapes; cochlear implantation; meningitis

Bu çalışma 34. Türk Ulusal Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi (10-14 Ekim 2012, Antalya)'nde poster olarak sunulmuştur.

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 21.09.2014

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 03.12.2014

≈

Yazışma Adresi

Dr. Mustafa YALÇINKAYA

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Kulak Burun Boğaz AD,

06490 Ankara, Turkey

Tel +90 312 2126868

Tel 0505 3008728

E-posta: musti4891@hotmail.com

GİRİŞ

Doğumsal kulak anomalisi insidansı 15 000'de 1'dir.¹ Doğumsal orta kulak anomalileri izole formda, dış kulak anomalileri ile birlikte veya daha genel bir durumun ya da sendromun bir parçası olarak ortaya çıkabilir. Her anomali sınıfı kulağın embriyolojik gelişimi temelinde açıklanabilir.²

Orta kulak üç germ yaprağından ve nöral krestten oluşur.³ Orta kulak çatısını oluşturan öğeler birinci ve ikinci brankial ark mezenşiminden gelişir. Malleus ve inkus temel olarak endokondral kemikleşme ile oluşur. Sadece malleus anterior prosesi endomembranöz kemikleşme ile oluşur. Stapes ise endokondral kemikleşme ile oluşur.⁴

Travma veya enfeksiyon öyküsü bulunmamasına rağmen, ilerleyici olmayan iletim tipi işitme kaybı ile birlikte otoskopik muayenede normal timpanik membran izlenmesi doğumsal kemikçik anomalisini düşündürür.⁵

Doğumsal kemikçik anomalileri bir ya da birden fazla kemikçığı içerebilir.⁶ İzole kemikçik anomalisi klinik pratikte çok ender olarak rastlanır. Stapes anomalisi en sık görülen kemikçik anomalisidir.⁵ Bu olgu bildiriminde doğumsal inkus uzun kolu ve stapes üstyapısının yokluğu ile karakterize bir vaka sunuldu.

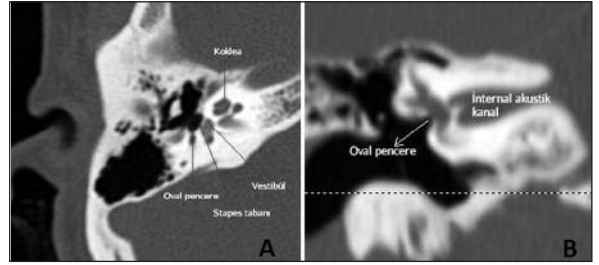
OLGU SUNUMU

33 yaşında kadın hasta kliniğimize işitme azlığı şikayeti ile başvurdu. 8 yaşında iken menenjit geçirdiği ve menenjit sonrası bilateral işitme kaybı geliştiği öğrenildi. 8 yaşından beri işitme cihazı kullanmakta idi. Hastada kulak enfeksiyonu, travma veya geçirilmiş operasyon öyküsü yoktu. Ailesinde işitme kaybı ya da kalıtsal bir hastalık öyküsü yoktu. Hasta okuryazar idi ve dil gelişimi normaldi. Otoskopik muayenede dış kulak yolu ve kulak zarı normal olarak değerlendirildi.

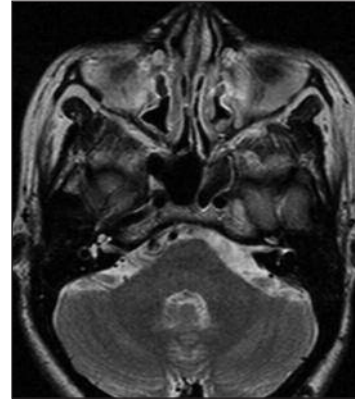
Yapılan otoakustik emisyon (TEOAE) testinde, bilateral emisyon elde edilemedi. İşitsel beyin sapı yanıtı (Auditory Brainstem Response-ABR) testi sonucunda işitme eşikleri bilateral 100 dB üzerinde saptandı. Preoperatif odyometri bilateral ileri derecede sensörinöral işitme kaybı ile uyumlu idi. Konuşma frekanslarında saf ses ortalamaları sağ kulakta 108 dB, sol kulakta 118 dB idi. 275 Hz'de yapılan timpanometride bilateral tip A timpanogram elde edildi. Akustik refleks bilateral elde edilemedi.

Temporal kemik bilgisayarlı tomografisinde (BT) inkus uzun kolu ve stapes üstyapısının yokluğu ile uyumlu olabilecek görünüm izlendi (Resim 1A, 1B). İnternal akustik kanal manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) bilateral 7-8. sinir kompleksleri ve iç kulak yapıları normal olarak rapor edildi (Resim 2).

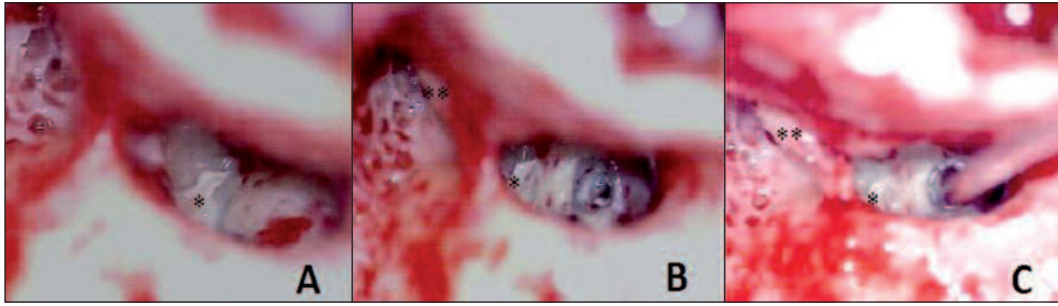
Hastaya menenjite bağlı sensörinöral işitme kaybı tanısı ile koklear implant uygulanmasına karar verildi. Hastadan bilgilendirilmiş onam alındı. Kortikal mastoidotomi ardından inkus kısa kolu-fasiyal sinir ve korda timpani arasından posterior timpanotomi yapıldı. Posterior timpanotomi sonrasında inkus uzun kolu ve stapes üstyapısının olmadığı görüldü (Resim 3A). Stapes tabanı salim ve hareketli idi. Yuvarlak pencerenin görünür hale getirilmesinin ardından yuvarlak pencere nişi ön üstünden kokleostomi deliği açıldı (Resim 3B). Hastaya koklear implantasyon uygulandı (Resim 3C). Stapes refleksine üstyapının yokluğu nedeniyle bakılmadı. Telemetri yapıldı, tüm elektrotlardan cevap alındı, intraoperatif e-ABR normal elde edildi. Hastada postope-



Resim 1. Temporal kemik bilgisayarlı tomografisi, (A) aksiyel kesitte koklea, vestibül, oval pencere, stapes tabanı gösterilmiştir, stapes suprastrüktürü izlenmemektedir; (B) koronal kesitte internal akustik kanal ve oval pencere gösterilmiştir, stapes üstyapısı izlenmemektedir.



Resim 2. İnternal akustik kanal manyetik rezonans görüntüleme, T2 ağırlıklı aksiyel kesitte kokleanın normal olduğu izlenmektedir.



Resim 3. İntraoperatif görünüm, (A) Posterior timpanotomi sırasında inkus uzun kolu ve stapes üstyapısının olmadığı görülüyor. (B) Yuvarlak pencere nişi ön-üstünden açılan kokleostomi deliği görülüyor. (C) Koklear implant elektrodunun posterior timpanotomi ve kokleostomi deliğinden geçişi görülüyor. (*stapes,**inkus kısa kolu).

ratif takip sürecinde erken veya geç komplikasyon izlenmedi.

TARTIŞMA

Birinci ve ikinci brankial ark mezodermi 16. ve 30. haftalarda kemikçik zinciri oluşturmak üzere farklılaşır.⁷ Kemikçik gelişimi üzerindeki erken çalışmalarda malleus ve inkusun birinci brankial ark (Meckel kıkırdağı) ve stapesin tamamının ikinci brankial ark (Reichert kıkırdağı) kökenli olduğu bildirilmiştir.⁸

Anson ve ark. malleus başı ve inkus gövdesinin birinci brankial arkta; manibrium mallei, inkus uzun kolu, stapesin başı ve bacaklarının ise ikinci brankial ark mezenşiminden köken aldığını tarif etmişlerdir. Anson'a göre taban otik kapsül mezenşiminden kaynaklanmaktadır.⁹

Stapes gelişimi için farklı teoriler öne sürülmüştür.⁴ Stapes gelişimi 4. gestasyonel haftada başlar ve 35. haftada tamamlanır.¹⁰ Bazı yazarlar stapes üstyapısı ve tabanın timpanik kısmının ikinci brankial ark (Reichert kıkırdağı), tabanın vestibüler kısmı ise otik kapsül (lamina stapediale) türevi olduğunu düşünmektedir. Bu iki parça diğerinden bağımsız olarak gelişir ve 11. gestasyonel haftada birleşirler.¹¹ Stapedial kas, tendon ve piramidal eminens 2. brankial ark kökenlidir. İnkus uzun kolu mezenşimal hücreleri stapediale halkaya doğru büyür, stapes başı ile birleşir ve inkudostapedial bileşkeyi oluşturur.⁸

Doğumsal orta kulak anomalileri major ve minör kategorilerine ayrılabilir. Major anomaliler karakteristik olarak orta kulak yapıları ile birlikte dış kulak kanalı ve kepçeyi içerir. Minör anomaliler orta kulak yapılarının (malleus, inkus, stapes, oval pencere ve yuvarlak

pencere) izole ya da kombine anormalliklerini kapsar. Dış kulak kanalı ve timpanik membran minör anomalilerde normaldir.¹¹

İnkus uzun kolu yokluğu akkiz değişikliklerin sonucu olarak oluşabilir. İnkus uzun kolu kemikçüğün orta kulak boşluğunda yüzmesi ve kanlanması zayıf olması nedeni ile inflamasyon ve mekanik uyarıya karşı kısmen hassastır. İnkus uzun kolunun akkiz defektleri kronik otitis media, korda timpani sinirinin lokal basısı, diabetes mellitus ya da sarkoidoz gibi sistemik hastalıklar sonucunda oluşabilir. Genellikle bu defektlerde inkus uzun kolu fibröz doku ile yer değiştirir.¹² Stapes üstyapısının doğumsal yokluğu ikinci brankial arkı içeren gelişimsel sapma sonucu oluşan nadir bir anomalidir. Stapes üstyapı yokluğu izole ya da diğer kemikçik anomalileri ile ilişkili olabilir.¹³ Olgumuzda kulak enfeksiyonu, travma veya cerrahi öyküsü yoktu. Posterior timpanotomi sonrası stapes üstyapısı ve inkus uzun kolunun olmadığı ve yerini fibröz dokunun da almadığı görüldü. Stapes tabanı salim ve hareketli idi. İnkus uzun kolu ve stapes üstyapısı doğumsal yokluğu ikinci brankial ark türevlerinin kısmi yokluğunu içeren gelişimsel bir sapmanın sonucu olabileceğini düşündürebilir.

Koklea anomalileri ve temporal kemik anatomisindeki olası anatomik farklılıkların radyolojik görüntüleme yöntemleri ile önceden tespit edilmesi önemlidir. Koklear implantasyonda en önemli radyolojik yöntem bilgisayarlı tomografi'dir. Koklear agenezi, tek bölmeli koklea gibi koklea anomalileri, kokleo-vestibüler sinir atrezisi vb. patolojiler bilgisayarlı tomografi (BT) ile belirlenebilmektedir. İnternal akustik kanalın ve endolenfatik kanalın genişliği BT ile dikkatlice incelenmelidir. Ayrıca yuvarlak pencere nişi ve kokleanın bazal kıvrımının incelenmesinde de BT çok yararlıdır. Bu sayede koklear otoskleroz gibi bazal kıvrımda herhangi bir obliterasyonu olan olgular saptanabilir.^{14,15}

Menenjitte bağlı kokleadaki fibrotik obliterasyonu tespit edebilmek için en iyi preoperatif radyolojik yöntem ise MRG'dir.¹⁵ Labirintitis ossifikansın görülme zamanı ve derecesi tahmin edilemez ve olgudan olguya değişiklik gösterir. Menenjitli çocuklarda işitme kaybı %40'a varan oranlarda bildirilmiştir.¹⁶ Menenjitte bağlı sensörinöral işitme kaybı tanısı ile koklear implant uygulanan olgumuzun MRG'sinde kokleada patolojik görünüm saptanmadı.

Koklear implantasyon için klasik mastoidektomi-posterior timpanotomi yaklaşımı William House tarafından 1961'de tariflendikten sonra teknikte çok az değişiklik yapılmıştır. Yaklaşım mastoidektomiyi taki-

ben posterior timpanotomiyi içermektedir. Kokleostomi fasiyal reses yoluyla yapılır. Fasiyal reses; inkus kısa kolu, fasiyal sinir ve korda timpani arasında kalan üçgen alandır ve orta kulağa girmek için kullanılır.¹⁷

Fasiyal sinir seviyesini ve yerini belirlemede kullanılan inkus kulak cerrahisinde önemli bir işaret noktasıdır. Koklear implantasyon operasyonunda ve diğer kulak cerrahilerinde olası anatomik farklılıklar ve doğumsal anomaliler nedeni ile cerrahi aşamada çeşitli zorluklarla karşılaşılabilir. Preoperatif görüntüleme yöntemleri ile operasyon sırasında karşılaşılabilecek anomaliler önceden saptanabilir ve doğru planlama yapılarak ortaya çıkması muhtemel komplikasyonların önüne geçilebilir.

KAYNAKLAR

- Nomura Y, Nagao Y, Fukaya T. Anomalies of the middle ear. *Laryngoscope* 1988;98(4):390-3.
- Cousins VC, Milton CM. Congenital ossicular abnormalities: a review of 68 cases. *Am J Otol* 1988;9(1):76-80.
- Chapman SC. Can you hear me now? Understanding vertebrate middle ear development. *Front Biosci* 2011;16:1675-92.
- Mallo M. Embryological and genetic aspects of middle ear development. *Int J Dev Biol* 1998;42(1):11-22.
- Park HY, Han DH, Lee JB, Han NS, Choung YH, Park K. Congenital stapes anomalies with normal eardrum. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2009;2(1):33-8.
- Hung KL, Tu TY, Tsai TL, Shiao AS. Congenital ossicular anomalies. *J Chin Med Assoc* 2003;66(8):474-9.
- Swartz JD, Faerber EN. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import. *AJR Am J Roentgenol* 1985;144(3):501-6.
- Isenberg SF, Tubergen LB. An unusual congenital middle ear ossicular anomaly. *Arch Otolaryngol* 1980;106(3):179-81.
- Anson BJ, Hanson JS, Richany SF. Early embryology of the auditory ossicles and associated structures in relation to certain anomalies observed clinically. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1960;69:427-47.
- Fisher SR, Farmer JC, Baylin G. Bilateral congenital absence of the stapes and cervical spine anomaly. *Am J Otol* 1982;4(2):166-71.
- Kuhn JJ, Lassen LF. Congenital incudostapedial anomalies in adult stapes surgery: a case-series review. *Am J Otolaryngol* 2011;32(6):477-84.
- Nakanishi H, Mizuta K, Hamada N, Iwasaki S, Hiroyuki Mineta H. Hereditary isolated ossicular anomalies in two generations of patients. *Auris Nasus Larynx* 2011;38(1):114-8.
- Casqueiro JC, Fernandez JR, Vega ML, Moya JL. Congenital Absence of the Stapes Superstructure. *Otology & Neurotology* 2009;30(8):1230-1.
- Yorgancılar E, Yıldırım M, Gün R, Bakır S, Kınıp V, Özbay M, ve ark. Koklear implantasyon cerrahisi uygulanan 36 hastanın analizi. *Dicle Tıp Dergisi* 2012;39(2):262-8.
- Özçağlar HÜ, Dinç O, Fişenk SF. Koklear implantların günümüzdeki yeri. *KBB ve BBC Dergisi* 1995;3(1):86-8.
- Jackman AH, Edelstein DR. Otologic and neurotologic sequelae of meningitis. In: Jackler RK and Brackmann DE, eds. *Neurotology*. Chapter 27. 2nd ed. Philadelphia: Mosby; 2005. p.489-98.
- Lavinsky-Wolff M, Lavinsky L, Dall'igna C, Lavinsky J, Setogutti E, Viletti MC. Transcanal cochleostomy in cochlear implant surgery: long-term results of a cohort study. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology* 2012;78(2):118-23.